

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N° 472

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

BONHOMME Jean-Pierre,

EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Né le 10 Mai 1936, à Pau (Basses-Pyrénées)

Présentée et soutenue publiquement le 19/6/63

**DU SYNDROME DE FIESSINGER-LEROY-REITER
ET DE SES FORMES DERMATOLOGIQUES
DISCUSSION A PROPOS D'UN CAS EXCEPTIONNEL**

Président : Mr COSTE, Professeur

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren
PARIS VI•

1963

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

BONHOMME Jean-Pierre,

EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Né le 10 Mai 1936, à Pau (Basses-Pyrénées)

Présentée et soutenue publiquement le

DU SYNDROME DE FIESSINGER-LEROY-REITER ET DE SES FORMES DERMATOLOGIQUES DISCUSSION A PROPOS D'UN CAS EXCEPTIONNEL

Président : Mr COSTE, Professeur



DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

PARIS VI*

1963

Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.),
BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), DEBRE (R.),
FEY (B.), GALLIARD (H.), GASTINEL (P.), HALPHEN (E.),
HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE
(G.), LAVIER (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.),
MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.),
MOULONGUET (P.), MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR
VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.),
QUENU (J.), RICHTER (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.),
TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN : Léon BINET,
Membre de l'Institut.

1er ASSESSEUR : Gaston CORDIER

2me ASSESSEUR : Paul CASTAIGNE

I.- PROFESSEURS

1°)- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a)- Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
	(JAYLE (M.-F.)
Biochimie médicale	(SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)

Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOLLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et Virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
	(BINET (L.)
Physiologie	(BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétr.	LEPAGE (F.)
	(DOGNON (A.)
Physique médicale	(DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	(DESGREZ (P.)
	(POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2°)- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a)- Professeurs titulaires :

mm.

Clinique carcinologique chirurgicale	
(Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
(Beaujon)	LORTAT-JACOB (J.-L.)
(Cochin)	LEGER (L.)
Cliniques	(Cochin) ABULKER (P.)
chirurgicales	(Hôtel-Dieu) PATEL (J.)
	(Pitié) CORDIER (G.)
	(Saint-Antoine) GOSSET (J.)
	(Salpêtrière) SICARD (A.)
	(Tenon) OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et	
orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique	
et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-	
vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-	
pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale	
(Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et	
syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants	
(Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses	
(Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et	
de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques	
(Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang	
(Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système	
nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
	(Boucicaut) MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales	(Broussais) LENEGRE (J.)

Cliniques médicales	(Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	(Cochin	BROUET (G.)
	(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	(Lariboisière	SEZE (S. de)
	(Pitié	DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climato-		
logie (Bichat)		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique		
(Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète		
sucré et des maladies de la		
nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
	(Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	(Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique		
(Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique		
(Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puéricul-		
ture (Saint-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale		
(Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie		
(Laënnec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie		
infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale		
et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale		
(Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale		
(Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique		
et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première		
enfance (Trousseau)		TURPIN (R.)

b)- Professeurs à titre personnel :

mm.

Médecine (BOUR (H.)
 (LHERMITTE (F.)
 (PEQUIGNOT (H.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES
 ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

mm.

Anatomie (CABROL (C.)
 (COUINAUD (C.)
 (GILLOT (C.)
 (OLIVIER (G.)
 (Pr. s. ch.
 (GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.)
 (Pr. s. ch.
 (ABELANET (R.)
 (CHOMETTE (G.)
 Anatomie pathologique (GOUYGOU (Ch.), M. conf.
 (NEZELOFF (Ch.)
 (ORCEL (L.)
 (PAILLAS (J.)
 (KERN (E.)
 Anesthésiologie (VOURC'H (G.)
 (BARBIER (P.), Pr.s.ch.
 (CHRISTOL (D.)
 Bactériologie (LE MINOR (L.)
 (TOURNIER (P.)
 (BAULIEU (Et.),
 (M. Conf.
 (BOURILLON (R.)
 (CARTIER (P.)
 Biochimie médicale (DREYFUS (J.-Cl.)
 (GONNARD (P.)
 (KRUH (J.)
 (JEROME (H.)
 Biologie appliquée à l'Education
 physique et aux Sports PLAS (F.)
 (BOIRON (M.)
 (DENOIX (P.)
 Carcinologie (MATHE (G.)
 (SELIGMANN (M.)

MM.

Dermato-syphiligraphie	(CIVATTE (J.)
Electro-radiologie	(DUPERRAT (B.)
	LEDOUX-LEBARD (G.)
	(BESSIS (M.)
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G.)
	(DAUSSET (J.)
	(DUHAMEL (G.)
	(COUJARD (R.), Pr.s.ch.
Histologie	(MAROIS (M.)
	(RAÇADOT (J.)
	(BESANÇON (F.)
Hydrologie	(CORNET (A.)
	(BOYER (J.), Pr.s.ch.
	(BLANCHER (G.)
Hygiène	(CORRE-HURST (Mme L.)
	(SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	(BASTIN (R.), Pr.s.ch.
	(DUPONT (V.)
	(FOURNIER (E.)
Médecine légale	(GUENIOT (M.)
	(HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neurologie	LAPRESLE (J.)
	(GRANJON (A.)
	(HERVET (E.)
	(LE LORIER (G.)
	(LEVY (J.)
Obstétrique	(MORIN (P.)
	(MUSSET (R.)
	(ROBET (M.)
	(SENEZE (J.)
	(SUREAU (C.)
	(THOYER-ROZAT (J.)
	(BREGÉAT (P.)
Ophtalmologie	(DUBOIS (A.)
	(SARAUX (H.)
	(JUDET (R.)
Orthopédie	(MEARY (R.)
	(POSTEL (M.)
	(RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie	(DEBAIN (J.)
	(PIALOUX (P.)

mm.

- Parasitologie..... (GOLVAN (Y.))
(LAPIERRE (J.))
(BARCAT (J.))
(BINET (J.-P.))
(CERBONNET (G.))
(CHATELIN (C.-L.))
(DUBOST (Ch.))
(DUBOST (Cl.))
(FAUREL (J.))
(FLABEAU (F.))
(GARBAY (M.))
(GARNIER (H.))
Pathologie chirurgicale..... (GAUDART d'ALLAINES (Cl. de))
(GERMAIN (A.))
(LATASTE (J.))
(LOYGUE (J.))
(MERCADIER (M.))
(NATALI (J.))
(PELLERIN (D.))
(PERROTIN (J.))
(ROBERT (H.))
(THOMERET (G.))
Pathologie exotique SCHNEIDER (J.)
(BENHAMOU (J.-P.))
(BERTHAUX (P.))
(BOIVIN (P.))
(CROSNIER (J.))
Pathologie expérimentale (HARTMANN (L.))
(LOEPER (J.), Pr.s.ch.)
(MAURICE (J.))
(MIKOL (Cl.))
(RICHET (G.))
(AUSSANNAIRE (M.))
(BOUVIER (J.))
(BOUVRAIN (Y.))
(BRICAIRE (H.))
(BRISSAUD (H.))
(BROCARD (H.))
Pathologie médicale (BUGE (A.))
(CATINAT (J.))
(CHRETIEN (J.))
(COBLENTZ (B.))
(CONTAMIN (F.))
(COURY (C.))

mm.

	(ETIENNE (J.-P.)
	(FREZAL (J.)
	(FRITEL (D.)
	(HENNEQUET (A.)
	(HIMBERT (J.)
	(HOUSSET (E.)
Pathologie, médicale.....	(LAROCHE (Cl.)
	(LESOBRE (R.)
	(LEVEQUE (B.)
	(MACREZ (C.)
	(MOREAU (L.)
	(NICK (J.)
	(ROYER (P.)
	(TOURNEUR (R.)
	(WOLFROMM (R.)
	(LAFOURCADE (J.)
	(LEPERCQ (G.)
	(MANDE (R.)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P.)
	(POLONOVSKI (C.)
	(ROSSIER (A.)
	(VIALATTE (J.)
	(BOISSIER (J.)
Pharmacologie.....	(LÉCHAT (P.)
	(BARRES (G.)
	(DEJOURS (P.), Pr.s.ch.
	(DURAND (J.)
Physiologie.....	(GIRARD, M. conf.
	(HUGELIN (A.)
	(SCHERRER (J.)
	(CHANTEUR (J.)
	(GOUGEROT (L.), M. conf.
	(Pr. s. ch.
	(GREMY (F.), M. conf.
Physique médicale	(MILHAUD (G.)
	(PELLERIN (P.)
	(ROUCAYROL (J.-Cl.)
	(TUBIANA (M.), M. conf.
	(KREIS (B.)
Pneumo-phthisiologie.....	(MEYER (A.)
	(RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
	(DENIKER (P.)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D.)
	(FLAVIGNY (H.)

MM.

Rhumatologie.....	DELBARRE (F.), Pr.s.ch. (CERNEA (P.)
Stomatologie.....	(CHAPUT (Mme A.) M.c.agr. (GRELLET (M.)
Thérapeutique.....	(CHASSAGNE (P.) (MARCHE (J.)
	(AUVERT (J.)
Urologie.....	(MOULONGUET (A.) (QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM.

Anatomie.....	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale.....	VERNE (J.-M.) (PERRAULT (M.)
Clinique médicale.....	(RAMBERT (P.) (THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale.....	(GRASSET (J.) (MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique.....	(DESVIGNES (P.) (OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique et puériculture.....	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique.....	BARUK (H.)
Clinique urologique.....	KUSS (R.)

IV.- PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie.....	HAUDUROY (P.), Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale.....	RUDLER (J.), Pr. s. ch.

V.- CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE
ET UNIVERSITAIRE

MM. BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

A MES PARENTS

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR F. COSTE

Qui m'a fait l'honneur
d'accepter la présidence
de cette thèse.

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR J.A. LIEVRE

Qui m'a permis de réaliser
cette thèse dans son service.

AU DOCTEUR J. P. CAMUS

Qui m'a inspiré le sujet
de cette thèse et a bien
voulu m'aider de ses pré-
cieux conseils.

A T O U S M E S M A Î T R E S

A MES PATRONS D' EXTERNAT

- Docteur H. BLOCH-MICHEL

- Professeur F. COSTE

- Docteur P. HILLEMAND

- Docteur J.A. LIEVRE

- Docteur SALLET

- Docteur SIGUARD

DU SYNDROME DE FIESSINGER - LEROY - REITER

ET DE SES FORMES DERMATOLOGIQUES.

DISCUSSION A PROPOS D'UN CAS EXCEPTIONNEL.

=====

C h a p i t r e I

INTRODUCTION

L'observation inédite d'un syndrome de FIESSINGER-LEROY-REITER que nous présentons se singularise par deux particularités intéressantes :

- Une atteinte articulaire d'une intensité et d'une diffusion peu communes, s'accompagnant d'une altération profonde de l'état général, de douleurs vives et d'une impotence clouant la malade au lit pendant plusieurs mois.

- Un syndrome cutané polymorphe très intense et très riche qui nous retiendra surtout, ses divers aspects ayant entraîné des hésitations diagnostiques au cours de l'évolution.

Nous envisagerons, dans les chapitres suivants :

- l'historique général ;
 - l'observation de notre cas ;
 - les points particuliers de l'observation en dehors des signes cutanés ;
 - l'historique des troubles cutanés et l'aspect dermatologique de notre cas ;
 - enfin, le diagnostic différentiel et les parentés morbides.
-

HISTORIQUE

Le syndrome, décrit presque simultanément, en 1916, par N. FIESSINGER et LEROY d'une part, et par REITER d'autre part, se définit par une atteinte articulaire à laquelle s'ajoutent des manifestations oculaires et plus rarement urinaires, survenant très souvent au décours d'un épisode colitique.

Cette association trisymptomatique aurait été décrite pour la première fois par BRODIE en 1818,; mais HIPPOCRATE, dans ses "Prénotions coaques", s'exprimait déjà clairement à propos des rapports possibles entre rhumatisme et dysenterie.

De nombreux auteurs, au cours des siècles, rapportèrent des cas confirmant cette notion de rhumatisme post-dysentérique, notamment SYDENHAM au XVII^{ème} siècle, BROUSSAIS et TROUSSEAU au XIX^{ème} siècle.

Mais ce n'est que lors de la première guerre mondiale que des descriptions précises de ce rhumatisme particulier furent publiées de part et d'autre de la ligne de feu.

RIST et CROUZON font une étude, en Novembre 1916, sur les conjonctivites et les rhumatismes des dysentériques.

Le 8 Décembre 1916, N. FIESSINGER et LEROY décrivent le syndrome "conjonctivo-urétro-synovial" chez quatre malades, à propos d'une étude plus vaste d'une épidémie de dysenterie bacillaire mais aussi amibienne, dans un secteur du front antérieurement occupé par des troupes coloniales.

Ces auteurs observent les premiers troubles 10 ou 20 jours après le début d'une dysenterie bacillaire bénigne.

Ils se traduisent par un larmolement et des douleurs à la miction ; l'examen montre une conjonctivite banale avec parfois des exsudats blanchâtres au niveau de la caroncule lacrymale, au niveau du méat urétral une gouttelette grisâtre filante, amicrobienne ; en 48 heures, conjonctivite et urétrite disparaissent.

Surviennent alors des douleurs au niveau de plusieurs articulations ; au niveau des genoux, il est noté une hydarthrose stérile et l'arthrite du poignet rappelle le rhumatisme blennorragique.

Ces arthrites disparaissent en trois semaines sans ankylose, laissant une forte atrophie musculaire.

Les auteurs concluent qu'il ne s'agit pas d'un rhumatisme gonococcique, puisque le gonocoque n'est retrouvé ni dans les sécrétions urétrales ni dans le liquide d'hydarthrose, et avancent que ce syndrome relève de l'infection dysentérique elle-même, bien que le bacille ne soit pas retrouvé au niveau des articulations. N. FIESSINGER et LEROY pensent donc que l'on se trouve en présence d'une maladie seconde.

Le 12 Décembre 1916, REITER rapporte un cas identique de l'autre côté du Front.

Un jeune officier allemand présente, le 21 Août, des douleurs abdominales et une diarrhée sanglante ; le 29 Août, apparaissent un discret écoulement urétral et une conjonctivite bilatérale ; le lendemain, s'installe un rhumatisme polyarticulaire qui va évoluer pendant treize semaines avec de multiples déterminations articulaires, une urétrite persistante s'accompagnant de signes de cystite, de complications oculaires sous forme d'iritis à droite.

REITER avait isolé par hémoculture un spirochète non pathogène pour le cobaye qui n'a jamais pu être retrouvé.

Pendant la guerre de 1914-1919, Je nombreux

cas furent rapportés dans les différents pays belligérants.

Après les observations de WORMS G., LESBRE P. et SOURDILLE G. en 1927, de MAIRE et MELNOTTE en 1929, au cours d'épidémies à bacilles de Hiss et de Flexner, les germes de la dysenterie bacillaire sont tenus pour responsables de l'affection...

Pendant la deuxième guerre mondiale, les médecins allemands observent déjà des cas pendant la campagne de Pologne.

Après l'armistice de 1940, GOUNELLE et MARCHE font une étude approfondie du syndrome sur 23 cas chez les prisonniers de guerre hospitalisés au Val-de-Grâce.

En 1943 et 1944, PARONEN rapporte le chiffre considérable de 344 observations de rhumatismes dont 233 syndromes uréthro-oculo-synoviaux colligés lors d'une vaste épidémie de dysenterie bacillaire ayant sévi en Finlande.

Pendant cette deuxième guerre mondiale, de nombreux cas sont rapportés, tant dans l'armée américaine qu'en Allemagne, chez les prisonniers et les déportés.

Les recherches sur l'étiologie du syndrome se multiplient après la guerre.

Certains auteurs ont considéré avant tout l'urétrite "non gonococcique" comme le fait majeur, et ont négligé la notion d'épisode colitique prémonitoire qui s'impose actuellement, cet épisode étant retrouvé dans l'immense majorité des cas.

De plus en plus, la conviction est acquise que les germes de la dysenterie bacillaire n'expliquent pas tous les syndromes observés.

Parallèlement, les progrès réalisés dans la

connaissance des urétrites permettent une nouvelle étape dans la recherche étiologique du syndrome de FIESSINGER-LEROY-REITER.

DIENES, aux Etats-Unis, suggère l'intervention des organismes "L" dans le déterminisme du syndrome uréthro-oculo-synovial.

HARKNESS, en Angleterre, par ses travaux sur les urétrites non gonococciques, attire l'attention sur des virus du type "chlamidozoon oculo-genitalis".

Le problème de l'étiologie virale est maintenant posé depuis les travaux de P. DUREL et A. SIBOULET, de MM. COSTE, BOUREL et SIBOULET.

Le syndrome de FIESSINGER-LEROY-REITER, frappant souvent les armées en campagne, connut un regain d'intérêt lors des événements d'Algérie où il fut observé très fréquemment.

Citons ROUMAGNAC et FERRAND à Alger, qui en observèrent 103 cas en 1956.

MASBERNARD de Tunis, qui fit une publication sur 80 cas.

Déjà, YOUNG et EVEN, en 1947, avaient observé de nombreux cas.

Ainsi, l'Algérie apparut-elle comme un véritable terrain de prédilection de ce syndrome, bien que le facteur géographique ne puisse être retenu formellement, de nombreuses observations ayant été rapportées sous des climats très divers.

Chapitre II

OBSERVATION

Mademoiselle B... Rolande, âgée de vingt-et-un ans, employée des P. & T., entre dans le Service le 22 Novembre 1957, pour des arthrites évoluant par poussées depuis six semaines.

Les troubles commencèrent le 1er Octobre 1957, alors que la malade était en vacances dans une petite ville des Landes, par une diarrhée aiguë (dix à vingt selles par vingt-quatre heures), s'accompagnant d'une fièvre à 39°. Ce syndrome colitique, pour lequel elle reçut un traitement par le Chloramphénicol, guérit en trois jours sans autre manifestation.

Quinze jours plus tard, en pleine nuit, la malade est réveillée par une douleur intense du gros orteil gauche ; elle note une augmentation de la chaleur locale et une rougeur.

Elle est alors hospitalisée dans un Service voisin, où l'on remarque, le 16 Octobre 1957, un orteil gauche d'allure pseudo-goutteuse avec un gonflement et un aspect lie-de-vin des téguments au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne ; le poignet droit est aussi douloureux, ainsi que toutes les articulations métacarpo-phalangiennes correspondantes et inter-phalangiennes, mais sans signe inflammatoire clinique important. L'examen plus attentif trouve, au niveau de la face interne de l'avant-bras droit, une macule cutanée érythémateuse arrondie, qui dispa-

raît en vingt-quatre heures.

Le lendemain, 17 Octobre 1957, apparaît une conjonctivite bilatérale aiguë plus marquée à gauche, de type catarrhal avec photophobie intense. La vitesse de sédimentation du 19 Octobre est la suivante:

1 heure	: 22 mm.
2 heures	: 47 mm.
24 heures	: 102 mm.

La température oscille entre 37° et 38°5. Un traitement par huit comprimés de Cortancyl est institué.

Le 20 Octobre 1957, la température tombe à 37°, les douleurs articulaires régressent ; seul, le poignet droit reste un peu douloureux ; enfin, la conjonctivite guérit.

A partir de cette date, sous traitement cortisonique et malgré lui, presque toutes les articulations vont être successivement atteintes.

Le 22 Octobre, la cheville gauche devient douloureuse avec impotence relative ; un petit clocher thermique à 37°8 s'amorce.

Le 24 Octobre, c'est au tour du genou gauche d'être atteint avec un nouveau clocher à 38°5 ; l'examen objective une hydarthrose avec un choc rotulien net.

Le Cortancyl est arrêté et remplacé par 250 mg de Cortisone pro die.

Le lendemain 25 Octobre, les articles restent toujours aussi douloureux, mais apparaissent au niveau de la muqueuse palatine quatre éléments bulleux. Au niveau du poignet droit et de la crête iliaque gauche, on peut noter deux macules érythémateuses ovalaires de quelques millimètres de diamètre, parfaitement limitées, à contour régulier.

Ces éléments bulleux font évoquer un pemphigus.

Le 30 Octobre 1957, toujours sous traitement

cortisonique, de nouvelles déterminations articulaires apparaissent ; l'épaule droite, le poignet droit, les deux articulations sterno-claviculaires, la temporo-maxillaire droite viennent ajouter leur atteinte à celles précédemment connues.

Le 2 Novembre 1957, on peut noter un discret exanthème pubien, d'une part, et une récurrence de la conjonctivite, d'autre part, laquelle régressera très rapidement grâce à un collyre à l'hydrocortisone.

Le 5 Novembre 1957, la vitesse de sédimentation est à :

1 h. :	102 mm.
2 h. :	124 mm.
24 h. :	140 mm.

On groupe les examens complémentaires demandés :

- L'hémoculture est négative ;
- La fibrine est à 6 g.70 ;
- L'électrophorèse objective une augmentation des α_2 globulines ;
- La numération formule sanguine montre une hyperleucocytose à 12.000 avec une polynucléose à 81 %.

Les diagnostics envisagés sont alors :

- Rhumatisme articulaire aigu : mais le cœur est intact, l'échec de la cortisone est manifeste, les unités d'antistreptolysine sont normales.

- Le syndrome de Libman-Sacks : mais il n'existe pas de signe de néphrite et nous avons vu que le cœur était intact.

- Le syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter est retenu, étant donné l'association d'une atteinte articulaire récidivante et d'une conjonctivite, bien que l'urétrite manque. Le B.W. est par ailleurs négatif ; la gonoréaction également.

Devant la persistance des douleurs et de la fièvre, la cortisone est supprimée et remplacée par 6 g. de Ganidan et 40 mg. de Cortancyl par jour.

On note, le 11 Novembre 1957, une amélioration des douleurs articulaires et seules les premières et deuxième articulations interphalangiennes restent très douloureuses.

Le 18 Novembre 1957, nouvelle poussée douloureuse au niveau des genoux qui sont en flexion ; l'extension est possible à droite, impossible à gauche ; les deux articles sont globuleux et manifestement le siège d'une hydarthrose, surtout à gauche.

La ponction du genou gauche ramène un liquide séro-hématique contenant des polynucléaires altérés.

Une injection locale d'acétate d'hydrocortisone permet une extension normale le lendemain.

La malade entre dans notre Service le 22 Novembre 1957. Nous nous trouvons en présence d'une jeune fille pâle, très amaigrie ; elle pèse 44 kg. contre 66 kg. au mois de Juin, pour une taille de 1 m.68. Son état général est mauvais ; l'asthénie est intense ; une amyotrophie considérable est frappante, intéressant tous les groupes musculaires des membres supérieurs et inférieurs qui apparaissent grêles et décharnés.

Presque toutes ses articulations sont douloureuses spontanément, mais elle se plaint surtout de ses genoux et de ses poignets où la douleur est lancinante avec une recrudescence nocturne.

L'atteinte des genoux conditionne une attitude bien spéciale : ces articulations sont bloquées des deux côtés à 90° et toute tentative de mobilisation réveille une douleur vive. Les poignets sont, eux aussi, immobilisés : le droit en demi-flexion, le gauche en extension, et tout aussi douloureux si l'on tente de réduire l'attitude. Le pouce, les interpha-

langiennes des deuxième et troisième doigts de la main droite sont également enraidis et douloureux, alors qu'à gauche, malgré la douleur, la flexion est possible sauf au niveau du troisième doigt.

Sont encore atteints : le gros orteil gauche, la cheville gauche, les articulations sterno-claviculaires, les temporo-maxillaires douloureuses à la pression et à la mastication.

Seuls sont indemnes la cheville droite, les coudes et les épaules.

L'examen des téguments révèle, au niveau des deux creux axillaires et des deux plis inguinaux, de larges placards érythémateux parsemés de petits éléments saillants de forme à peu près conique, recouverts de croûtes brunâtres.

Sur l'abdomen, existe un petit placard érythémateux péri-ombilical et une macule de même type sur la base de l'hémithorax droit.

Le tableau est complété par une très importante stomatite, rendant la déglutition très pénible, l'haleine fétide.

L'ouverture de la bouche met en évidence un aspect écarlate diffus et une congestion intense de la muqueuse ; celle-ci est soulevée par de nombreuses bulles à contenu clair au niveau de la voûte palatine. Les gencives et la face interne des joues sont parsemées d'ulcérations à fond blanchâtre et à bord net, de taille variant entre 5 et 10 mm., évoquant des lésions aphteuses malgré l'absence de collerette érythémateuse.

L'appareil cardio-vasculaire est normal ; l'examen pulmonaire, clinique et radiologique ne montre aucune anomalie.

Il n'existe aucun signe d'urétrite : pas d'écoulement, pas de dysurie ; les urines sont claires.

Cependant, une aménorrhée persiste depuis le début de la maladie.

Dès son arrivée dans le Service, la malade reçoit trois comprimés de Nivaquine par jour et l'on entreprend l'extension progressive des genoux bloqués en flexion.

Le 27 Novembre 1957, une importante amélioration succède à la poussée précédente. Métatarso-phalangiennes et chevilles sont redevenues souples ; hanches, épaules et coudes sont normaux ; les pieds restent douloureux dans leur ensemble ; les genoux restent bloqués en flexion ; les poignets sont douloureux, mais de petits mouvements de 15° sont possibles.

Une pigmentation brunâtre assez marquée s'étend sur les deux membres inférieurs, sur le pubis, et dans les deux sillons inguino - cruraux existe une éruption circinée érythémateuse, couverte de quelques croûtes jaunâtres en nappe avec, sur le pubis gauche, quelques éléments isolés nummulaires, cuivrés, entourés d'une collerette épidermique. Sur l'ombilic, on peut voir deux éléments indurés de même type.

Enfin, au niveau des aisselles, est apparue une nappe érythémateuse, vite recouverte par une abondante desquamation.

Le lendemain, une nouvelle poussée s'amorce et, en trois jours, la température s'élève progressivement jusqu'à 38°8.

La malade éprouve une gêne douloureuse des membres inférieurs et une douleur précise du genou droit, une douleur et un gonflement de l'interphalangienne proximale du 5me doigt gauche, enfin une douleur du poignet gauche dans sa partie interne.

La poussée est à son paroxysme le 30 Novembre 1957, date à laquelle on constate une éclosion de

vésicules herpétiformes dans les deux sillons inguino-cruraux. La stomatite a guéri progressivement et seule la langue reste saburrale.

Des pertes jaunâtres filantes provoquent une consultation en gynécologie, où l'on ne trouve qu'une vaginite diffuse et un col d'aspect inflammatoire.

Mais surtout, le 28 Novembre, est apparue une nouvelle atteinte oculaire avec injection conjonctivale intense de type catarrhal ; la cornée est intacte. Le 29, apparition d'une kératite bilatérale superficielle de type ponctué, avec photophobie intense.

L'examen au lit de la malade ne permet pas de préciser la nature exacte de la kératite ni une éventuelle atteinte uvéale ; les conjonctives sont congestives ; l'atteinte cornéenne est centrale et paracentrale, réalisant de petites taches nummulaires au nombre de trois dans chaque oeil.

Cette kérato-conjonctivite est traitée par des collyres à la Deltacortisone, à l'Atropine et Argirol. Devant cette poussée, la malade est mise au traitement par l'A.C.T.H. (50 mg. par jour). La vitesse de sédimentation est de :

1 h. : 124 mm.

2 h. : 136 mm.

Le 2 Décembre 1957, l'amélioration est considérable : la température est retombée à 37°2 ; les genoux se fléchissent et s'étendent sans trop de douleurs ; les pieds sont indolores ; les chevilles libres ; au niveau des poignets, des mouvements de flexion et d'extension sont possibles. On peut enlever les gouttières qui maintenaient les deux membres inférieurs depuis quelques jours. Parallèlement, l'état oculaire s'améliore, surtout à gauche ; la photophobie disparaît.

Le 3 Décembre, survient encore une nouvelle poussée avec reprise importante des douleurs des mains et des poignets et apparition de douleurs au

niveau de l'épaule droite encore jamais atteinte.

Des bouquets herpétiformes apparaissent à la racine des deux cuisses, ainsi que deux vésicules sur la paroi abdominale. La kératite subit une aggravation parallèle, avec apparition de nombreux éléments sur la cornée droite.

Le 4 Décembre, nous constatons une petite rougeur sur le voile du palais, sans aucune manifestation fonctionnelle ; le reste de la cavité buccale est normale.

La peau recouvrant les phalanges proximales est le siège d'une pigmentation brun sale, intéressant notamment le pouce, le majeur et le cinquième doigt de la main gauche.

On retrouve des zones brunâtres identiques sur les pieds et l'on note encore une vésicule entourée d'une couronne érythémateuse sur le dos du pied gauche et sur la cheville gauche ; un élément varicelliforme sur la jambe droite, au niveau de son tiers inférieur ; enfin, des vésicules miliaires sur le genou droit.

De nombreux éléments sont aussi visibles sur la fesse droite, certains vésiculeux, certains kératosiques, certains présentant une desquamation croûteuse ; on trouve des éléments identiques disséminés sur le tronc, d'aspect vésiculeux, miliaires ; certains sont à contenu puriforme. Enfin, les deux creux axillaires sont envahis par des placards érythémateux, puis pigmentés, et maintenant entièrement croûteux. L'examen général ce jour ne montre aucune anomalie, les troubles intestinaux ayant précédé la maladie n'ont pas récidivé.

Le 5 Décembre, encore une fois, amélioration rapide et considérable des douleurs ; la flexion des genoux est possible ; il persiste une légère limitation des mouvements des poignets ; la température est à 37°.

La malade reçoit comme traitement 2 gr. d'Erythromycine par 24 heures, 100 mg. d'A.C.T.H. dont 25 mg. en perfusion intraveineuse et 75 mg. en injection intramusculaire.

Dès cette période, l'amélioration va se poursuivre, très lente, émaillée cependant de nombreuses rechutes d'intensité variable, mais de moindre importance que les premières poussées.

Le 9 Décembre, alors que l'amélioration se confirme, au cours d'une perfusion d'A.C.T.H. faite un peu rapidement, la malade accuse un frisson intense, généralisé, avec soif vive, sans hyperthermie, sans retentissement cardio-vasculaire.

Devant cette manifestation, le traitement endoveineux est arrêté et remplacé par 100 mg. d'A.C.T.H. intra-musculaire.

On peut voir, ce même jour, une éruption de petits éléments très nombreux, disséminés dans le dos et la région présternale, à type de sudamina, groupés en amas séparés par des intervalles de peau saine entourés d'une collerette épidermique. Deux éléments isolés sur l'abdomen et plusieurs autres sur les membres inférieurs sont de taille supérieure et présentent dans leur centre une pustule jaunâtre.

Le 10 Décembre, l'apyrexie est complète ; l'amélioration des douleurs et de l'état général est considérable. Seule subsiste une raideur des doigts. La malade peut enfin, pour la première fois depuis le début de sa maladie, se lever et faire quelques pas.

Le 13 Décembre, l'arrêt du traitement par l'A.C.T.H. est tenté. Le 14, survient une légère poussée. Les poignets deviennent douloureux, avec un léger gonflement et une sensibilité à la pression. Les deux genoux sont augmentés de volume avec gonflement du cul-de-sac quadricipital sans choc rotulien. Surviennent aussi des petites hémorragies péri-unguéales

des troisième et quatrième doigts, s'accompagnant d'une desquamation et d'un aspect croûteux de la pulpe. Une cinquantaine d'éléments papulo-vésiculeux envahissent la région péri-ombilicale, les plis inguino-cruraux, la face antérieure du thorax et la région dorsale.

Le 15 et le 16 Décembre, la température monte à 38° ; les genoux sont encore une fois très douloureux avec impotence absolue ; les doigts et les poignets sont atteints également. L'éruption est devenue pustuleuse ; les éléments s'ombiliquent en leur centre ; enfin, une petite vésicule cornéenne apparaissait à l'oeil droit, le 15 Décembre dans la soirée.

Le 17 Décembre, l'A.C.T.H. est administré de nouveau, à la dose de 100 mg. par jour, dont 25 mg. en perfusion intraveineuse et 75 mg. en injection intramusculaire. La vitesse de sédimentation ce jour montre :

1 heure :	79 mm.
2 heures :	113 mm.

Le 18 Décembre, une amélioration s'amorce très rapidement ; la température est à 37°7 ; les pieds sont indolores ; les genoux légèrement globuleux, sans choc rotulien, ont une flexion limitée à 135° à droite et à gauche.

Les articulations interphalangiennes proximales sont douloureuses et augmentées de volume ; l'épaule droite reste aussi douloureuse.

Outre les nombreux éléments disséminés sur le corps, surviennent des vésicules confluentes sur le nez, s'affaissant et s'ombiliquant rapidement, donnant à la face un aspect de vespertilio. Un aspect hyperkératosique de la pulpe et du pourtour péri-unguéal de presque tous les doigts est frappant.

Le 21 Décembre, une nouvelle mais légère poussée vient, encore une fois, éprouver la malade. La fièvre monte à 38°6. Des douleurs cervicales, des poignets, de l'articulation interphalangienne proxi-

male du médius droit apparaissent.

D'autre part, les lésions cutanées prennent un aspect bien particulier et sont au maximum de leur évolution : une desquamation abondante, grasse et épaisse, apparaît autour des éléments affaissés qui, particulièrement dans le dos, entre les épaules, forment une véritable carapace irrégulière de couleur brunâtre. Il existe de multiples éléments sur la poitrine, respectant les seins, et sur les membres inférieurs, respectant les régions trochantériennes. Leur aspect est maintenant entièrement kératosique et croûteux, formant, dans les endroits où ils se détachent plus particulièrement de l'ensemble de cette kératose, de petites élevures coniques dures, jaunâtres ou brunâtres, non douloureuses, évoquant l'aspect en clous de tapissier décrit au cours de la grande kératodermie blennorragique.

Devant cette nouvelle poussée, le 24 Décembre, on pratique un choc par injection intraveineuse d'un vingtième de centicube de Propidon dilué dans 10 cc. de sérum physiologique. Le 25 Décembre, les douleurs articulaires se sont atténuées et seuls les doigts restent atteints.

Le 26 Décembre, une nouvelle éruption apparaît, sous forme d'une nappe érythémateuse diffuse, sur les bras, et de très nombreuses petites vésicules de type miliaire sur les avant-bras, de la taille d'une tête d'épingle et de couleur blanchâtre, reposant sur un fond érythémateux.

Le 28 Décembre, l'éruption au niveau des bras continue à s'étendre et l'on remarque une desquamation sans cesse renouvelée des productions kératiques au niveau de l'extrémité des doigts.

Le 30 Décembre, un nouveau choc au Propidon est provoqué.

Le 1er Janvier 1958, les deux poignets et les deux massifs carpiens sont douloureux ; l'éruption

des membres supérieurs est entièrement en voie de desquamation ; toutes les vésicules sont affaissées, entourées de petites collerettes épidermiques qui desquament en fines écailles.

Le 3 Janvier 1958, les doigts restent douloureux ; tous les éléments cutanés des membres supérieurs confluent et forment sur les bras un large placard d'aspect squameux et de couleur brun sale, identique à la carapace siégeant sur le tronc.

Le 6 Janvier 1958, l'état général est satisfaisant ; outre la carapace croûteuse enserrant le tronc et les membres, le cuir chevelu est envahi par de vastes formations kératosiques prurigineuses. Toutes les articulations sont indolores ; le reste de l'examen ne montre rien d'anormal.

Le 7 Janvier, un nouveau choc au Propidon est encore provoqué.

Le 8 Janvier, une douleur assez faible des médius et des auriculaires des deux mains réapparaît.

Le 9 Janvier, l'A.C.T.H. est diminué à 25 mg. par voie intraveineuse et 25 mg. par voie intramusculaire.

Le 15 Janvier, l'A.C.T.H. intraveineux est arrêté ; la malade ne reçoit plus que 25 mgr. intramusculaire.

Le 17 Janvier, sous l'influence de vaseline salicylée, les croûtes cutanées, dont l'importance gêne les mouvements et qui sont très prurigineuses, commencent à tomber, laissant apparaître une érythrodermie à contour polycyclique en carte de géographie.

Quelques douleurs des poignets et des doigts réapparaissent.

Le 22 Janvier, au niveau du cuir chevelu, l'élimination des croûtes entraîne la chute des cheveux. L'A.C.T.H. est définitivement arrêté.

Le 26 Janvier 1958, apparaissent encore une fois, et après l'arrêt de l'A.C.T.H., des douleurs des troisièmes articulations métacarpo-phalangiennes. La tête cubitale à droite devient sensible spontanément, et à la palpation une légère douleur pararotulienne droite se manifeste.

Les ongles sont atrophiés et déformés en cupules avec élimination complète au niveau de l'annulaire droit.

Le 27 Janvier, les douleurs s'étendent encore, deviennent plus importantes, entraînant l'insomnie et, outre les déterminations précédentes, atteignent l'épaule droite et l'articulation temporo-maxillaire droite. L'érythrodermie persistant après la chute des croûtes régresse aux membres inférieurs.

Le 28 Janvier, les douleurs articulaires s'accroissent, tandis qu'une éruption de petites vésicules couvre la face dorsale des deux pieds et, fait nouveau, la face palmaire des deux mains.

Le 30 Janvier, persistent des douleurs de faible intensité de la temporo-maxillaire droite, de l'épaule gauche, des métacarpo-phalangiennes des deux majeurs, de la tête cubitale des deux côtés. La peau est redevenue normale à la face externe des deux jambes.

Le 31 Janvier, les règles, interrompues au début de la maladie, réapparaissent. Au niveau du cuir chevelu, après la chute des croûtes, persiste une alopecie d'aspect cicatriciel, mais partiellement seulement ; ainsi, les régions temporo-pariétales laissent prévoir une repousse normale.

Le 8 Février 1958, une dernière et discrète rechute est marquée par une température à 37°9, par une douleur des temporo-maxillaires, de la nuque et des métacarpo-phalangiennes des deux majeurs.

Le 19 Février, la malade n'ayant reçu ni A.C.T.H. ni Cortisone depuis un mois, l'examen montre une

simple raideur des doigts avec flexion incomplète.

La malade marche facilement et sans douleur ; le rachis est souple, les genoux normaux, les hanches normales ; le reste de l'examen ne montre aucune anomalie.

Le 25 Février, survient un épisode diarrhéique avec cinq à six selles par jour, rapidement régressif.

La malade sort le 13 Mars 1958, apyrétique, en bon état général ; elle pèse 55 kg ; les articulations sont libres, sans déformation, indolores.

La malade fait un nouveau séjour dans le Service le 4 Novembre 1958, pour examen avant la reprise de travail. Pendant sa convalescence, elle a reçu un traitement par la Nivaquine jusqu'au mois d'Août. Pendant cette période, elle signale quelques douleurs articulaires peu intenses et un amaigrissement de 4 kg. en trois mois.

Les différentes vitesses de sédimentation depuis sa sortie de l'hôpital étaient normales.

Les examens complémentaires pratiqués le 6 Novembre 1958 montrent une vitesse de sédimentation à :

1 heure : 2 mm.

2 heures : 4 mm.

A l'électrophorèse, une augmentation légère des α_2 et γ globulines. La numération formule sanguine révèle un nombre de globules rouges à 4.060.000, un chiffre de globules blancs à 6.600, avec 61 % de polynucléaires neutrophiles.

Les tests du Latex et de Waaler-Rose sont négatifs ; l'examen ophtalmologique est normal ; enfin, il n'existe aucune atteinte rénale.

La dernière consultation, du 24 Juillet 1959, montre un excellent état général.

La reprise du travail a eu lieu le 16 Mai 1959, sans incident ; on constate uniquement une douleur de l'interphalangienne proximale de l'annulaire droit avec raideur. Les genoux sont très légèrement douloureux, avec un discret choc rotulien bilatéral. La repousse des cheveux est complète.

°
° °

De nombreux examens complémentaires ont été pratiqués ; nous les avons groupés à la fin dans un but de clarté.

Les vitesses de sédimentation successives se sont progressivement accélérées sous traitement cortisonique ; après l'administration d'A.C.T.H., elles ont baissé peu à peu, pour rester normales après l'arrêt du traitement.

Les formules sanguines répétées ont montré une anémie discrète, une polynucléose oscillant entre 12.000 et 17.400, avec 75 % de polynucléaires neutrophiles. L'une d'entre elles, coïncidant avec une hypercoagulabilité de 24 heures, montrait 780.000 plaquettes.

L'électrophorèse a montré une augmentation des α_1 et α_2 globulines.

Parmi les examens complémentaires contribuant à la recherche d'une étiologie :

- La recherche des cellules de Hargrave a toujours été négative, négatives également les nombreuses hémocultures sur milieu aéro et anaérobie.

Les divers sérodiagnostics, en particulier aux bacilles dysentériques, ont été négatifs, ainsi que les gonoréactions et les réactions témoignant du virus de la grippe.

Les réactions de Waaler-Rose et du Latex ont toujours été négatives.

La recherche des gros virus du groupe ornithose et lymphogranulomatose par séro-diagnostic, d'une part, et, d'autre part, par inoculation à l'embryon de poulet de liquide articulaire prélevé, de sang et d'un fragment de peau, a été également négative.

Les différents prélèvements ont donné les résultats suivants :

Gorge : Présence de streptocoque non hémolytique.

Taux d'antistreptolysines normal.

Appareil génital : Pas de gonocoque, ni à l'examen direct ni à la culture.

Les prélèvements oculaires au moment de la kératite ont été négatifs.

Le liquide synovial du genou a montré une viscosité à 7,1 unités, 1.650.000 éléments et 1.560.000 hématies.

Des prélèvements de vésicules palatines ont montré des corps arrondis paranucléaires de 2 à 3 μ de diamètre, trop rares pour qu'on puisse affirmer avec certitude qu'il s'agit de corps élémentaires de type viral.

Un examen histologique après biopsie cutanée d'un élément a montré des images de parakératose irrégulière avec importante exosérose.

Les électrocardiogrammes et électro-encéphalogrammes ont été normaux ; les épreuves rénales satisfaisantes.

Sur les clichés du squelette, une déminéralisation prédominant au niveau des mains a attiré l'attention, mais il faut surtout noter un aspect flou et étroit des articulations sacro-iliaques ne permettant cependant aucune conclusion.

Chapitre III

AVANT D'ENVISAGER LES SIGNES CUTANES, NOUS DETAILLERONS QUELQUES ASPECTS PARTICULIERS.

Une telle polyarthrite subissant de multiples poussées et guérissant finalement sans ankylose, associée à une atteinte oculaire bien spéciale, nous fait porter le diagnostic de syndrome de FIESSINGER-LEROY-REITER.

L'absence du dernier élément de la triade, l'urétrite, n'infirmes nullement le diagnostic. Ainsi, MARCHE, dans son étude sur 48 cas colligés au Val-de-Grâce, ne retrouve l'urétrite que 23 fois, et il insiste sur son caractère discret et transitoire.

Par contre, de nombreuses observations mentionnent, chez la femme, une vaginite et une cervicite, que nous retrouvons chez notre malade.

Encore une fois, la notion de précession d'un syndrome colitique, quinze à vingt jours avant le début de la maladie, est vérifiée.

Il semble bien établi que le syndrome de FIESSINGER-LEROY-REITER survienne dans le sillage des épidémies de colite infectieuse, notamment en milieu militaire, comme le prouvent les très nombreuses publications depuis les premières observations de REITER, de FIESSINGER et LEROY.

Aussi, TOURAINE et RUEL proposèrent-ils le terme de "Pseudo-gonococcie entéritique".

J. VAILHE, M. FOURCADE, J. DELMAS et F. LAVANT, d'après leur étude sur 20 cas, pensent que le syndrome peut succéder à n'importe quelle colite aiguë, bénigne ou sévère, spécifique ou non.

Il est intéressant de noter que notre jeune malade avait présenté son épisode intestinal aigu quinze jours avant le début de sa maladie, dans une région où de nombreux cas de syndrome de REITER étaient observés et où avait existé auparavant un camp de rapatriés coloniaux.

A propos du syndrome oculaire, exprimé par une conjonctivite intense et surtout une kératite ponctuée, il convient d'insister sur la gravité considérable d'éventuelles séquelles, auxquelles notre malade a heureusement échappé.

J. VAILHE et LAFOURCADE signalent la fréquence de l'atteinte irido-ciliaire avec larmoiement et photophobie qu'ils ont constatée d'emblée dans 4 cas sur 8.

Ils considèrent ces atteintes comme récidivantes, sans parallélisme avec les autres déterminations, peu modifiées par le traitement et pouvant aboutir à la perte de l'oeil ; ainsi, un malade sur quatre présentait des synéchies définitives.

Pour MARCHE, l'atteinte irido-ciliaire est rarement associée au premier épisode ; elle est, par contre, fréquente à l'occasion des rechutes et surtout des poussées évolutives.

Pour de nombreux auteurs tels que WORMS, LESBRE et SOURDILLE ; TOULANT ; ELLIOTT, il faut craindre un ulcère de la cornée devant des manifestations fonctionnelles pénibles, une photophobie intense, des sécrétions muco-purulentes.

Enfin, il faut craindre aussi une kératite devant ces mêmes manifestations, comme le font remarquer CUILLERET, ETIENNE et LAFON.

Chapitre IV

HISTORIQUE DES TROUBLES CUTANES

Parmi les lésions cutané-muqueuses décrites dans le syndrome de FIESSINGER-LEROY-REITER, la "kératodermie blennorragique" est la plus anciennement connue.

E. VIDAL, en effet, rapportait, en 1893, l'observation d'une "Eruption généralisée et symétrique de croûtes cornées avec chute des ongles, d'origine blennorragique, coïncidant avec une polyarthrite de même nature. Récidive à la suite d'une nouvelle blennorragie, deux ans après la guérison de la première maladie".

Le malade, âgé de 24 ans, présentait une polyarthrite, une conjonctivite, un écoulement urétral et une dermopathie insolite :

Eruption symétrique et généralisée de croûtes dures, cornées, sèches, sans trace d'humidité ni de suintement.

Ces éléments étaient petits et disséminés sur la tête, la face, plus importants sur le tronc et d'autant plus abondants que l'on se rapprochait des extrémités, surtout inférieures.

Les faces palmaires des mains étaient le siège de croûtes jaune brun, les unes isolées, les autres confluentes, aplaties ou saillantes, enchâssées dans un épiderme très épaissi.

Les doigts étaient aussi envahis, notamment à droite, mais surtout à leurs extrémités qui étaient enveloppées par une croûte cornée épaisse, soulevant l'ongle qui commençait à se détacher ; un liseré rougeâtre entourait ces productions.

Au niveau des genoux, existaient des croûtes de couleur jaunâtre, plus volumineuses, d'aspect cireux, avec une saillie conique de 1 à 3 millimètres.

Les pieds étaient aussi envahis par une véritable corne cutanée, particulièrement nette à la face dorsale du cinquième orteil, formant là un cône de 1 cm. $\frac{1}{2}$ de hauteur, alors que les ongles commençaient à se soulever.

La face plantaire des pieds était le siège d'une croûte cornée en fer à cheval, siégeant sur la surface d'appui, véritable plaque plus épaisse et plus dure sous le talon, en partie brisée, exfoliée, se soulevant par larges écailles.

Ces croûtes étaient rarement précédées par des vésicules ou des vésico-pustules ; leur face adhérente couvrait une papule un peu papillomateuse, sèche ou un peu humide.

La maladie avait évolué en cinq mois vers la guérison totale.

Les croûtes, peu à peu, s'étaient éliminées spontanément ; presque tous les ongles étaient tombés, enchâssés d'abord et repoussés ensuite par la production épidermique croûteuse ; leur repousse s'était effectuée normalement.

Deux ans plus tard, survenait une récurrence. L'aspect dermatologique de cette rechute était identique ; un détail la différenciait cependant :

Au niveau des jambes et autour des malléoles, les productions cornées avaient été précédées par une éruption de vésicules dont le liquide était devenu jaunâtre et séro-purulent.

Le gonocoque fut retrouvé une fois dans l'écoulement urétral et pas une seule fois au niveau des productions kératosiques.

L'auteur attribuait cette curieuse éruption à l'infection blennorragique et la décrivait comme une nouvelle forme clinique des lésions cutanées, imputable au gonocoque.

Parmi les auteurs qui rapportèrent des cas identiques, citons KUSKE, LEVER et CRAWFORD.

Ces auteurs signalent la précession de la grande kératodermie par des macules érythémateuses, parfois purpuriques, ou par des vésiculo-pustules de quelques millimètres de diamètre, souvent entourées par un halo érythémateux ou purpurique.

LEVER et CRAWFORD signalent encore des localisations muqueuses se manifestant par des bulles, des vésicules et des érosions des lèvres et du voile du palais ; des éléments maculo-papuleux au niveau des organes génitaux avec parfois une balanite érosive circonscrite.

Enfin, ces auteurs constatent leur évolution lente et récidivante, et l'existence de séquelles sous forme de cicatrices pigmentées.

DEROT et LAFOURCADE font, en 1944, à propos d'un cas intéressant la description, de la "kératose blennorragique" qui, selon ces auteurs, survient lors des blennorragies graves, chez des malades aliés en proie à d'autres complications de la blennorragie, notamment des arthropathies.

Chez leur malade, l'affection débute par de petites vésicules très superficielles, ou par de petites papules rosées, ou par un élément purpurique.

Les auteurs décrivent les éléments cornés cutanés comme des cônes jaunâtres de 10 à 15 mm. de diamètre, saillant de 5 à 8 mm., entourés d'une colle-

rette desquamative blanche, juxtaposée à une étroite aréole rougeâtre qu'ils comparent à des "clous de tapissier". Ces éléments s'enlèvent en bloc par grattage à la curette, laissant une surface sous-jacente rouge, un peu mamelonnée, saignant facilement.

Pour DEROT et LAFOURCADE, l'évolution de la kératodermie est toujours parallèle à la gravité de l'affection.

Il est enfin intéressant de noter que leur malade présentait, au niveau du cuir chevelu, des éléments ayant l'aspect de Pityriasis stéatoïde banal, et, au niveau des aisselles et des plis inguinaux, un aspect suintant.

Jusqu'en 1957, ces lésions cutané-muqueuses particulières sont attribuées à l'infection gonococcique.

Lors du IX^{me} Congrès international des Maladies rhumatismales de Toronto, cette même année, MONTGOMERY et ses collaborateurs insistent sur le fait que de telles lésions s'observent plus fréquemment au cours du syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter qu'au cours de la gonococcie.

Il est maintenant prouvé que cette kératose est secondaire et, pour HARKNESS, elle est une complication spécifique des urétrites à virus.

Depuis ces dix dernières années, de nombreuses descriptions des lésions cutané-muqueuses du syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter ont été rapportées.

Des ulcérations superficielles de la langue furent décrites par FEIRING W. en 1946 et par ABRAHAMSEN en 1956.

HOLLANDER, en 1953, observe des lésions circonscrites superficielles du gland dans 50 % des cas :

- parfois sous forme d'ulcérations périméatiques débutant par une petite bulle ;

- souvent, sous forme d'une balanite étendue.

HALL et FINEGOLD, en 1953, décrivent des lésions de la muqueuse buccale dans 50 % des cas.

Les lésions se présentent comme des vésicules auxquelles font place des ulcérations superficielles qui deviennent sèches et écailleuses.

MARCHE, en 1955, signale la fréquence de l'herpès, la coexistence de la kératose blennorragique avec des formes graves ; mais aussi la possibilité de son association avec l'ectodermose pluri-orificielle et ses éléments vésiculeux sur les muqueuses, déjà signalée par JAUSION.

MARCHE signale encore la possibilité d'éruptions psoriasiformes et, chez deux de ses malades, l'apparition d'un authentique psoriasis.

Enfin, cet auteur a pu observer, à titre exceptionnel, lors de poussées évolutives, des érythèmes de type noueux et polymorphe.

En 1959, MONTGOMERY et ses collaborateurs publièrent une vue d'ensemble des troubles cutanéomuqueux du syndrome de Reiter, à propos de 38 malades suivis pendant dix ans.

Ces auteurs insistent sur la fréquence très grande des troubles cutanéomuqueux, si bien qu'ils pensent que la triade classique devrait devenir une tétrade.

80 % de leurs 38 malades présentent des lésions des téguments ; pour HALL et FINEGOLD, 100 % sur 23 cas.

MONTGOMERY et ses collaborateurs attirent encore l'attention sur l'intérêt diagnostique de ces lésions, qu'ils considèrent comme spécifiques. Lors d'un syndrome de Reiter dissocié ou tardif, le doute pourrait alors être levé.

Ces lésions spécifiques sont les suivantes :

= Au niveau des muqueuses, les éléments concernant la région ano-génitale sont représentés par des érosions périméatiques, parfois recouvertes de squames brunâtres ;

une balanite circonscrite chez l'homme, envahissant le gland et donnant lieu également à une desquamation peu adhérente ;

des maculo-papules ;

des "lésions parakératosiques molles", plus creusantes, plus humides, envahissant le frein et le fourreau.

Il est frappant de constater l'absence absolue de douleur.

= Parmi les lésions bucco-pharyngées, sont considérées comme spécifiques :

- des macules rouge foncé, légèrement surélevées, non douloureuses, mesurant quelques millimètres de diamètre, recouvertes d'un exsudat ou d'une membrane, sans zone périphérique inflammatoire ;

- parfois, un semis de petites taches purpuriques brillantes, bientôt confluentes.

Ces lésions peuvent siéger dans toute la cavité buccale et sur la langue. Les auteurs estiment que leur localisation dans le nez, dans le conduit auditif externe et sur la muqueuse crurale est d'observation rare.

Ils insistent enfin sur leur caractère non douloureux qui doit les faire rechercher systématiquement.

= Parmi les lésions cutanées, sont considérées comme caractéristiques, plus que les maculo-papules et les maculo-vésicules, de larges bulles au niveau de l'ombilic et de la plante des pieds ; les divers éléments cornés de la kératodermie et notamment l'at-

teinte des ongles.

Nous concluons ce chapitre concernant une vue d'ensemble des lésions cutané-muqueuses du syndrome de FIESSINGER-LEROY-REITER, par le résumé de récentes études histologiques dues à PETER KULKA (1962).

Pour cet auteur, les lésions sont d'un diagnostic difficile avec le psoriasis.

Au niveau de la peau, la réaction épidermique est caractérisée par :

- une hyper et une parakératose avec acanthose ;
- un amincissement suprapapillaire ;
- un degré variable de vacuolisation et de lyse des cellules superficielles avec infiltration de polynucléaires neutrophiles localisée, réalisant souvent des micro-abcès.

Le chorion est le siège d'un infiltrat où prédominent les lymphocytes avec quelques polynucléaires neutrophiles.

Les lésions des muqueuses sont identiques, mais la kératose manque.

En conclusion, l'auteur pense que les lésions cutané-muqueuses et synoviales sont caractérisées à la base par un même processus inflammatoire :

- 1)- Tendance à la localisation aux régions vasculaires superficielles ;
- 2)- Intense hyperhémie ;
- 3)- Important oedème ;
- 4)- Infiltration diffuse de polynucléaires

neutrophiles et de lymphocytes ;

5)- Prolifération de cellules épithéliales ou synoviales, selon la localisation, avec légère nécrose cellulaire localisée.

o
o o

Nous rappellerons, en les groupant dans un but de clarté, les lésions cutané-muqueuses ayant affecté notre malade pendant l'évolution de sa maladie.

= Au niveau des muqueuses, nous avons pu observer :

1)- Une stomatite.

Cette atteinte de la muqueuse bucco-pharyngée se manifeste en premier lieu par l'existence de quelques larges bulles à contenu clair sur la muqueuse palatine, s'affaissant et disparaissant vite, découvertes fortuitement, car n'entraînant aucune douleur, aucune gêne fonctionnelle.

Mais surtout, quelques semaines plus tard, apparaît une inflammation aiguë de l'ensemble de la cavité buccale qui est écarlate, se couvre, au niveau de la voûte palatine d'une part, de larges bulles confluentes à liquide clair, puis trouble, au niveau des gencives d'autre part, de nombreuses ulcérations à fond blanchâtre, creusantes, douloureuses, à contours nets évoquant l'aspect d'aphtes.

Cette stomatite est extrêmement douloureuse, avec fétidité de l'haleine, difficulté à la déglutition et présence d'adénopathies sous-maxillaires d'allure inflammatoire.

2)- Nous avons encore observé, un peu plus tard, au niveau des lèvres, de larges bulles d'allure

polycyclique, à contenu jaunâtre, douloureuses, évoluant rapidement vers leur affaissement précédant des croûtes sombres, évoquant fortement un banal herpès.

3)- Des leucorrhées d'aspect filant et trouble font enfin découvrir une vaginite diffuse avec aspect inflammatoire du col, sans autre signe particulier.

= Le tableau des lésions cutanées est infiniment plus polymorphe, plus riche et déroutant.

Mais nous avons vu indéniablement se dérouler l'évolution complète de la grande "kératodermie blennorragique" :

Le début est marqué par des macules érythémateuses ovalaires de quelques millimètres de diamètre, peu nombreuses, siégeant sur les poignets et la région des crêtes iliaques. Surviennent ensuite un érythème pubien symétrique et fugace, puis de larges placards érythémateux axillaires et inguinaux à la surface desquels saillent déjà de petites élevures coniques, recouvertes de croûtes jaunâtres.

Une petite tache érythémateuse péri-ombilicale complète le tableau.

Quelques jours plus tard, une pigmentation brunâtre nette s'étend sur les membres inférieurs ; des nappes croûteuses envahissent le pubis, pendant qu'apparaissent des éléments cuivrés, entourés d'une collerette épidermique, au niveau de l'ombilic et de la région inguinale et que les aisselles se couvrent d'une épaisse desquamation.

Les doigts sont bientôt envahis par une pigmentation brun sale, alors que, sur les régions fessières et le tronc, apparaissent de nombreux éléments croûteux, parmi d'autres éléments d'aspect différent dont nous reparlerons.

Bientôt, de petites hémorragies péri-unguéa-

les apparaissent, précédant une grossière desquamation cornée de la pulpe de quelques doigts, soulevant l'ongle et intéressant rapidement l'ensemble des doigts.

Simultanément, sur le tronc et les membres, des éléments vésiculeux, puis pustuleux, se succèdent, s'ombiliquent, s'affaissent, pour former de vastes placards hyperkératosiques d'aspect croûteux, à côté d'éléments en "clous de tapissier", de couleur brun jaunâtre et d'aspect cireux.

L'ensemble forme une véritable carapace gênant les mouvements de la malade, respectant cependant les seins et la région trochantérienne, mais envahissant le cuir chevelu où les croûtes sont plus molles et très prurigineuses.

Peu à peu, cette carapace cornée s'élimine, laissant des zones érythémateuses à contours polycycliques, disparaissant rapidement, alors que la chute des croûtes du cuir chevelu entraîne une alopécie heureusement transitoire.

= Parallèlement à l'évolution de cette kératodermie, nous vîmes se succéder et s'intriquer de nombreuses éruptions d'aspect très divers :

- Eclosion de vésicules herpétiformes dans les deux sillons inguino-cruraux, à la racine des cuisses, sur la paroi abdominale.

- Apparition de vésicules entourées d'un halo érythémateux à la face dorsale des pieds et sur la cheville gauche, alors que des éléments différents varicelliformes sont notés sur la jambe droite.

- Semis de vésicules miliaires sur le genou droit, sur le thorax, côtoyant des éléments pustuleux.

- Eruption de très nombreux éléments de petite taille à type de sudamina, groupés en amas séparés les uns des autres par des intervalles de peau saine,

apparus sur les faces antérieure et postérieure du thorax. Certains, de plus grande taille, sont centrés par une pustule jaunâtre.

- Survenue de vésicules rapidement confluentes sur les ailes du nez, s'affaissant et faisant place à un aspect érythémato-squameux rappelant le vespertilio.

- Rash sur les avant-bras, précédant une efflorescence d'éléments miliaires blanchâtres desquamant finement, avant de disparaître ou d'être englobés par la carapace cornée envahissante.

- Enfin, avant la guérison, quelques vésicules fugaces sur la face dorsale des pieds et, fait nouveau, à la paume des mains, n'évoluant pas vers la kératose.

Ainsi nous apparut cette extraordinaire dermatose.

Chapitre V

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

ET PARENTES MORBIDES

Les lésions dermatologiques de notre malade, leur polymorphisme dans l'espace (Nous avons vu la coexistence de lésions d'aspect différent pendant une même période) et leur polymorphisme dans le temps (Nous avons vu la succession, au cours de la maladie, de lésions diverses) ont fait évoquer les diagnostics suivants :

SYNDROME DE STEVEN-JOHNSON

Il s'agit d'un syndrome d'observation rare, caractérisé par une éruption papulo-vésiculeuse ou bulleuse siégeant sur la peau et les muqueuses, s'accompagnant d'une fièvre avec altération plus ou moins importante de l'état général et atteinte oculaire fréquente.

A.M. STEVEN et F.C. JOHNSON, qui donnèrent le nom au syndrome, publièrent en 1922 la description d'une "nouvelle fièvre éruptive accompagnée d'une stomatite et d'une ophtalmie".

Il semble que l'on doive le premier cas publié à ALIBERT et BAZIN, en 1822.

Depuis la publication de STEVEN et JOHNSON, d'assez nombreux cas furent rapportés, tant à l'é-

tranger qu'en France.

En 1940, AGELOFF insiste, à propos de 9 cas, sur la fréquence et la gravité possible de l'atteinte oculaire, ayant observé des conjonctivites membraneuses avec atteinte de la cornée, des ulcérations cornéennes, des kératites avec perforation entraînant la cécité 7 fois sur 9.

La même année, DAWLING publie une observation où seuls le pénis et le scrotum sont atteints.

En 1945, KOVE avance l'idée que l'érythème plus que l'exanthème est l'aspect le plus constant du syndrome.

Cet auteur rappelle un cas où l'atteinte était restée limitée à une petite surface érythémato-croûteuse périméatique et constate que l'atteinte cutanée peut être maculeuse, papuleuse ou vésiculeuse, parfois confluyente.

NELLEN, en 1947, rapporte l'observation d'un homme de 30 ans qui avait présenté une fièvre prolongée, une importante conjonctivite avec injection périlimbique intense et quelques vésicules cornéennes, des lésions pustuleuses de la lèvre inférieure, et enfin une efflorescence de vésicules au niveau des bras, des jambes, de l'abdomen, qui s'étaient affaissées, qui étaient devenues croûteuses et s'étaient entourées d'une zone pigmentée.

Il faut encore signaler un écoulement urétral stérile disparaissant rapidement et une stomatite bruyante avec inflammation de la muqueuse, écoulement purulent provoquant une gêne à la déglutition et une vive douleur.

J.O. MURRAY rapporte, en 1947, deux cas survenus chez des enfants de 15 et 16 ans qui présentèrent deux syndromes identiques, comportant une conjonctivite intense avec écoulement purulent, une éruption de la muqueuse buccale avec stomatite pseudo-membraneuse chez l'un et des lésions bulleuses de la voûte

palatine chez l'autre.

L'exanthème se composait, dans l'un des cas, de macules et de papules de 5 mm. de diamètre, de couleur pourpre, entourées d'un halo érythémateux sans tendance à la vésiculation. Dans l'autre cas, il existait des vésicules sans tendance à l'ombilication.

Citons encore le cas, publié par Y. BOQUIEN et coll., en 1957, remarquable par l'intensité de l'exanthème fait de larges érosions de la muqueuse buccale, ne laissant aucun intervalle de muqueuse saine; remarquable également par l'extraordinaire diffusion de l'éruption cutanée, passant successivement par un stade d'éléments érythémateux, d'abord isolés, puis confluents, prenant ça et là l'aspect de cocardes, réalisant enfin, par la confluence de lésions bulleuses disséminées, une véritable épidermolyse.

Encore une fois, un écoulement urétral stérile fut noté.

Aucun germe, enfin, ne fut trouvé ni à l'hémoculture, ni dans le liquide des bulles, ni dans la sérosité de la conjonctive.

Il est intéressant de noter deux fois, dans ces observations, l'existence d'un écoulement urétral stérile qui nous apparaît comme un élément permettant de penser à la similitude du syndrome de Reiter et du syndrome de Steven-Johnson.

Nous avons observé, chez notre malade, des aspects rappelant le syndrome de Steven-Johnson; en effet, la stomatite bulleuse très intense, les efflorescences varicelliformes et herpétiformes sont inhabituelles dans le syndrome de Reiter.

Toutefois, des éléments vésiculeux et bulleux ont été décrits dans le syndrome de Reiter, mais leur diffusion est moins grande classiquement que dans notre cas.

Répetons, d'autre part, que pour MONTGOMERY, dans sa description des lésions cutané-muqueuses du syndrome de Reiter, les lésions de la muqueuse buccale et pharyngée sont complètement asymptomatiques et que jamais elles n'entraînent des douleurs ou de la gêne à la déglutition, à l'encontre de celles du syndrome de Steven-Johnson.

Or, la stomatite que présentait notre malade était extrêmement intense et pénible.

Malgré ces similitudes, il existe un argument diagnostique important en faveur du syndrome uréthro-oculo-synovial : il n'a été décrit, dans le syndrome de Steven-Johnson, aucune détermination articulaire sérieuse méritant le terme d'arthrite, mais seulement quelques arthralgies fugaces.

Le deuxième diagnostic envisagé fut

L'ECTODERMOSE PLURI-ORIFICIELLE.

La première description est due à N. FIESSINGER et R. RENDU qui, en Juillet 1917, firent une communication "Sur un syndrome caractérisé par l'inflammation simultanée de toutes les muqueuses externes, coexistant avec une éruption vésiculeuse des quatre membres".

Ces auteurs rapportaient deux cas identiques chez deux jeunes soldats qui présentaient un syndrome aigu fébrile avec des lésions muqueuses multiples, conjonctivales, nasales, linguales, bucco-pharyngées, anales, balano-préputiales, d'aspect congestif, pseudo-membraneux ou suppuratif, et des lésions cutanées des quatre membres affectant le type varicelliforme et vésiculo-bulleux.

Ce syndrome évoluait en une poussée et se terminait en trois semaines par la chute des croûtes superficielles.

Chez l'un des deux malades, le syndrome était plus intense, plus hémorragique, les éléments étaient soulignés par une base purpurique et les lésions du gland étaient nettement érosives.

N. FIESSINGER et RENDU comparaient ce nouveau syndrome à l'hydroa de BAZIN et à la dermatite de DUHRING et l'en rapprochaient tout en prédisant le démembrement futur du syndrome.

N. FIESSINGER, M. WOLFF, A. THEVENARD en 1923, à propos d'un cas chez un homme de 37 ans, atteint d'une intense conjonctivite ayant entraîné un chémosis, d'une balanite érosive, d'une stomatite et d'une altération fébrile de l'état général, pensent qu'il s'agit d'une maladie autonome différente de l'érythème polymorphe et proposent le terme d'ectodermose érosive pluri-orificielle.

Nous voyons que la ressemblance est frappante avec le syndrome de Steven-Johnson ; la même discussion diagnostique s'applique à notre cas et il est permis de penser que le syndrome de Steven-Johnson et l'ectodermose sont des affections de nosologie voisine sinon confondue.

Il faut encore en rapprocher la dermo-stomatite de BAADER, à l'aspect identique.

Le troisième diagnostic évoqué fut celui

d' ERYTHEME POLYMORPHE,

devant l'association et la succession d'éléments érythémato-papuleux et vésiculo-bulleux.

Dans la classification de RAMEL, faisant de l'érythème polymorphe une entité morbide à quatre variétés cliniques, il est difficile de placer le cas de notre malade :

L'érythème polymorphe malin rappelle le lupus érythémateux disséminé et réalise un tableau de toxi-infection grave, de pronostic mortel.

Les éléments sont asymétriques, envahissant électivement le tronc et la face, d'aspect souvent urticarien.

Ce diagnostic fut évoqué à un certain moment de l'évolution, devant la profondeur de l'altération de l'état général, la localisation de part et d'autre des ailes du nez de lésions érythémato-squameuses ; mais les examens complémentaires infirmèrent rapidement ce diagnostic.

On peut en rapprocher aussi la "forme intense et pyrétique", décrite par LORTAT-JACOB.

Le tableau réalisé est celui de lésions diffuses papulo-vésiculeuses et en cocarde, s'accompagnant fréquemment d'un énanthème de type hydroa, remarquable par la confluence des bulles, l'aspect fuligineux de la langue, la fétidité de l'haleine.

D'intenses arthralgies s'ajoutent à cette éruption.

En fait, la place nosologique de ces différents syndromes d'origine inconnue est loin d'être arrêtée définitivement et l'on ne peut constater que des similitudes frappantes.

Ainsi, AGOSTAS et ses collaborateurs, lors d'une publication en 1952, s'interrogent sur l'identité possible du syndrome de Steven-Johnson avec :

- l'"Erythema exsudativum multiforme" de HEBRA,
- l'ectodermose érosive pluri-orificielle,
- la dermato-stomatite de BAADER,
- l'érythème polymorphe bulleux.

Pour GINANDES, le syndrome de Steven-Johnson ne serait que la forme grave de l'"Erythema multiforme bullosum" de HEBRA.

Pour ROBINSON, il y a identité entre :

- l'érythème polymorphe,
- le Steven-Johnson,
- le syndrome de Reiter,
- et l'ectodermose érosive.

Lors de la stomatite survenue chez notre malade, nous avons noté la présence d'aphtes buccaux nombreux sur les gencives et à la face interne des joues. Le diagnostic de syndrome de BEHCET avait été évoqué.

Les éléments n'avaient été, cependant, observés qu'à la fin de leur évolution, si bien qu'il persistait un doute quant à leur nature exacte, le halo érythémateux entourant habituellement chaque aphte étant absent.

C'est en 1937 que BEHCET décrit un trisyndrome constitué par une aphtose buccale diffuse et douloureuse, une aphtose génitale et des manifestations oculaires réalisant une uvéite à hypopion d'une part, fugace mais récidivante, pouvant entraîner des lésions iriennes définitives, une chorio-rétinite d'autre part, inconstante, accompagnant ou succédant à l'uvéite dont le pronostic est parfois redoutable.

En 1941, TOURAINE, à propos de 274 observations, montre que les aphtes buccaux et génitaux ne sont qu'une manifestation locale d'une maladie générale, l'"aphtose généralisée".

Aux trois atteintes du trisyndrome de BEHCET, s'ajoutent les manifestations associées, comprenant :

- des localisations articulaires, réalisant des

arthrites souvent fugaces et fonctionnellement peu bruyantes ;

- des phlébites fréquentes (25 % des cas pour la France), qu'il s'agisse de thrombo-phlébites des membres, de la veine cave, du fond d'oeil ;

- enfin et surtout, des manifestations nerveuses qui assombrissent le pronostic de la maladie, car elles peuvent entraîner la mort.

Les troubles neurologiques observés rappellent parfois la sclérose en plaques, exprimant la diffusion des localisations de cette méningo-myélo-encéphalite.

Il s'agit parfois de parésies des membres inférieurs avec troubles urinaires ou d'une quadriplégie ou d'une monoparésie. Ces différents troubles révèlent parfois la maladie et amènent le malade à consulter.

Il est assez fréquent que l'on découvre à l'examen une atteinte pyramidale et un nystagmus.

Il faut mentionner enfin la possibilité de manifestations cutanées telles qu'un érythème noueux, plus rarement un érythème polymorphe ; les infections cutanées par le staphylocoque sont particulièrement fréquentes au cours du syndrome.

Il ne semble pas que l'on puisse parler de syndrome de Behcet chez notre malade ; le halo érythémateux entourant l'aphte manquait, mais nous n'avions pu observer les lésions à leur début, si bien qu'un léger doute persiste. Rappelons cependant que l'existence d'aphtes buccaux fut décrite dans le syndrome de Reiter.

D'autre part, l'atteinte oculaire est sensiblement différente, l'uvéite étant particulière à l'aphtose.

Mais surtout, aucune atteinte neurologique ne fut décelée chez notre malade à aucun moment de l'évolution.

La nosologie du syndrome de Behcet est encore imprécise.

La tendance actuelle est non seulement de le séparer de l'érythème polymorphe, de l'ectodermose et du syndrome de Reiter, mais encore de l'intégrer dans le cadre beaucoup plus vaste du syndrome uvéo-méningé.

C O N C L U S I O N

A l'occasion d'une observation d'un syndrome de FIESSINGER-LEROY-REITER particulièrement grave, nous avons étudié les troubles dermatologiques que l'on peut voir dans la maladie.

Si l'on s'en rapporte à la classification récente de MONTGOMERY et coll., les éléments de l'atteinte cutané-muqueuse observés habituellement dans le syndrome de REITER sont retrouvés chez notre malade, à côté d'éléments inhabituels dont nous avons discuté la signification.

Le problème de la parenté d'un certain nombre d'affections se pose ; nous n'avons pu le résoudre et il est probable que la connaissance plus précise de la cause de toutes ces affections pourra apporter une réponse définitive.

Nous pensons avoir insisté sur les difficultés du diagnostic et avoir contribué, dans une certaine mesure, à clarifier la manière dont il se pose.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris :

J. ROCHE

Le Doyen
de la Faculté de Médecine,

L. BINET

Le Président
de la thèse,

F. COSTE

B I B L I O G R A P H I E

VIDAL (E.) - Eruption généralisée et symétrique de croûtes cornées avec chute des ongles, d'origine blennorragique, coïncidant avec une polyarthrite de même nature".

Ann. Dermat. Syph. 4, 3, 1893.

WORMS (G.), LESBRE (P.) et SOURDILLE (G.) - Spécificité des infections oculo-articulaires dans la dysenterie bacillaire.

C.R. Soc. Biologie, 1926 (23 Octobre).

WORMS (G.), LESBRE (P.) et SOURDILLE (G.) - Syndrome oculo-articulaire au cours d'une épidémie de dysenterie bacillaire à bacille de His.

Bull. Soc. Méd. Milit. 21, 27, 1927.

WORMS (G.) et SOURDILLE (G.) - Complications oculaires des entéropathies à germes spécifiques.

Arch. d'Ophtalmologie, 45, 737, 1928.

BRODIE (B.) - Pathological and surgical observations on diseases of the joints.

London, 1818.

COSTE (F.), BOURÈL (M.) et SIBOULET (A.) - Rôle de certains micro-organismes en rhumatologie.

Semaine des Hôpitaux, 69, 3546, 1953.

CROUZON (O.) - La conjonctivite et le rhumatisme

dysentérique.

Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris, 32,
1926, 1916.

DEROT (M.) et LAFOURCADE - La kératose blennorragique.

Paris Médical, 34, 11, 1944.

DIENES (L.) - The "L" forms of bacteria.

Bacteriol. Review, 15, 245, 1951.

DUREL (P.) et SIBOULET (A.) - Sur les urétrites masculines non gonococciques.- Rapport, Colloque international sur l'Urétrite non gonococcique.

O.M.S., Monaco, 1954.

FIESSINGER (N.) et LEROY - Contribution à l'étude d'une épidémie de dysenterie dans la Somme.

Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris, 60,
1926, 1916.

GOUNELLE (H.) et MARCHE (J.) - La maladie rhumatismale post-dysentérique.

Rev. Rhumatisme, 8, 353 et 415, 1941.

THOMAS (B.A.) - The so-called Steven-Johnson syndrome.

Brit. Med. Journal, 1, 1393/1397, 1950.

RENDU (F.) - Sur un syndrome caractérisé par l'inflammation simultanée de toutes les muqueuses externes (conjonctivale, nasale, linguale, bucco-pharyngée, anale et balano-préputiale) coexistant avec une éruption varicelliforme, puis purpurique des quatre membres.

Journal des Praticiens, 22, p. 351, 1916.

MURRAY (J.O.) - Steven-Johnson Syndrome. Report of two cases.

Lancet, 328, 1947.

- MONTGOMERY (M.M.), POSKE (R.M.), BARTON (C.M.),
FOXWORTHY (D.T.) and BARKER (L.A.) - The mucocutaneous lesions of Reiter's Syndrome.
Ann. Int. Med. 51 : 99, 1959.
- PETER-KULKA (J.) - The lesions of Reiter's syndrome.
Arthritis and Rheumatism, vol. 5, N° 2 (Avril 1962), 195-201.
- HOWARD, WEINBERGER (J.) - Reiter's syndrome re-evaluated.
Arthritis and Rheumatism, vol. N° 2 (Avril), 1962, 202-210.
- BOQUIEN (Y.), HERVOUET (D.), DAUPHIN (G.), LHERMITTE (R.) et ROBIN (Cl.) - Sur un cas de maladie de Steven-Johnson survenu après une vaccination antivariolique.
La Presse Médicale, N° 41, p. 956, 22 Mai 1957.
- THIBAULT (P.) - Syndrome de Behcet ou aphtose de Touraine.
La Presse Médicale, 66, N° 44, 4 Juin 1958, 1000-1001.
- TOURAINÉ (A.) - L'aphtose, données récentes et synthèse.
La Presse Médicale, Nov. 1955, 63me année, N° 73, 1493-1495.
- WAREMBOURG (H.), FOSSATI (P.), JAILLARD (J.) - Un cas d'aphtose généralisée avec localisation méningo-encéphalique.
Lille Médical, 3me série, VI, N° 3, 1961, 220-223.
- MARCHE (J.) - Spondylarthrite ankylosante et syndrome de N. Fiesinger-Leroy-Reiter. Deux aspects de la même maladie rhumatismale.
La France Médicale, 1, 7-30 Janvier 1955 ;
2, 5-32 Février 1955.

(V.) - Erythema multiforme bullosum. Steven-Johnson syndrome.
New-England Journal of Medicine, 246, 217-219, 1952.

VAILHE (J.), FOURCADE (M.), DELMAS (J.), LAVANT (E.) -
A propos de 20 cas de syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter.
Revue Lyonnaise de Médecine, 75-83, 1958.

STEVEN (A.M.), JOHNSON (F.C.) - New eruptive fever associated with stomatitis and ophtalmia.
Am. Journal of Diseases of Children, 24, 526-533, 1922.
